

# Les arythmies des cardiopathies congénitales de l'adulte



N. Derval

## Arrhythmias in adult congenital heart disease

N. Derval <sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Service de rythmologie, hôpital cardiologique du Haut-Lévêque, centre hospitalier universitaire de Bordeaux, 1, avenue Magellan, 33600 Pessac, France

<sup>b</sup>IHU LIRYC–institut de rythmologie et de modélisation cardiaque, Electrophysiology and heart modeling institute, hôpital Xavier-Arnoz, avenue du Haut-Lévêque, 33604 Pessac, France

Disponible en ligne sur ScienceDirect le 29 septembre 2018

Les progrès constants obtenus depuis le début des années 70 dans les différentes étapes de la prise en charge des cardiopathies congénitales (anesthésie péri-opératoire et circulation extracorporelle, techniques chirurgicales, réanimation, etc.) ont considérablement modifié le devenir et l'espérance de vie des patients. Ainsi, la survie au-delà de la première année de vie qui était de 25 % il y a environ 50 ans a été remplacée par une probabilité de plus de 90 % d'atteindre l'âge adulte actuellement [1]. L'âge médian de décès des patients atteints de formes sévères de cardiopathie congénitale est passé de 2 à 23 ans au cours de 30 dernières années. Ces progrès considérables ont conduit à l'apparition d'une population de jeunes adultes porteurs de cardiopathies congénitales complexes présentant des problèmes spécifiques dont

Plus de 90 % des enfants avec cardiopathie congénitale atteignent l'âge adulte.

des troubles du rythme.

En effet, la prévalence des troubles du rythme est fortement liée à l'âge et représente la première cause d'hospitalisation et même de mortalité (en association avec l'insuffisance cardiaque) dans cette population [2].

De la bradycardie sinusale à la tachycardie ventriculaire, tous les troubles du rythme peuvent être rencontrés dans le suivi et la prise en charge de ces patients. On estime que plus de

50 % des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale, âgés de 20 ans, vont développer une tachycardie atriale [3].

### PHYSIOPATHOLOGIE : LES DÉTERMINANTS DE L'ARYTHMIE

On retrouve deux conceptions, parfois opposées mais finalement complémentaires, de l'origine de ces arythmies cardiaques :

- la cardiopathie sous-jacente : elle entraîne la persistance pendant plusieurs décennies de conditions hémodynamiques défavorables, responsables d'une surcharge diastolique chronique atriale et ventriculaire, d'une dyssynchronie atrioventriculaire, d'altérations du couplage intercellulaire, de fibrose interstitielle, etc. Ces différents phénomènes peuvent se conjuguer et aboutir à la constitution d'un substrat pro-arythmogène ;
- la réparation chirurgicale : pour réparer les anomalies cardiaques, le chirurgien va devoir inciser une ou plusieurs cavités cardiaques. Ces incisions créent des lignes de bloc de conduction électrique et redéfinissent le mode d'activation de ces cavités pouvant ainsi aboutir à la création de circuits d'arythmies potentiels.

Il est important de comprendre que ces deux hypothèses ne fonctionnent pas indépendamment l'une de l'autre. Ainsi, les phénomènes pro arythmiques secondaires à la cardiopathie elle-même vont plutôt entraîner des altérations à l'échelle cellulaire et devraient donc favoriser des troubles rythmes instables comme c'est le cas chez l'adulte sans

#### Correspondance :

**N. Derval**,  
service de rythmologie, hôpital cardiologique du Haut-Lévêque, centre hospitalier universitaire de Bordeaux, 1, avenue Magellan, 33600 Pessac, France.  
Adresse e-mail :  
nicolas.derval@chu-bordeaux.fr

cardiopathie congénitale (fibrillation atriale, fibrillation ventriculaire) ; pourtant, les arythmies organisées sont largement prédominantes (flutter atrial, tachycardie ventriculaire) et lorsqu'elles sont cartographiées, il s'agit le plus souvent de réentrées autour des cicatrices d'atriotomies ou de ventriculotomies. De la même façon, si les arythmies n'étaient déterminées que par les cicatrices chirurgicales, celles-ci devraient donc apparaître rapidement après la chirurgie. On observe pourtant une latence de 10 à 15 ans en général entre la chirurgie et l'apparition des troubles du rythme. C'est parce que les circuits d'arythmies ont besoin d'autres déterminants pour passer de l'état latent à patent (taille des cavités cardiaques, vitesse de conduction, etc.).

## LES ARYTHMIES VENTRICULAIRES

Les extrasystoles ventriculaires et les salves de tachycardies ventriculaires non soutenues sont des découvertes assez fréquentes lors des holters de surveillance ; pourtant, les épisodes de tachycardies ventriculaires soutenues sont rares parmi les adultes porteurs de cardiopathies congénitales et semblent comparables au risque de mort subite autour de 0,1–0,2 %/an [4].

La tétralogie de Fallot est la pathologie la plus représentative du lien entre cardiopathie congénitale et trouble du rythme ventriculaire. C'est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente et représente environ 10 % des cas de cardiopathies congénitales. Le suivi à long terme des patients atteints de tétralogie de Fallot a révélé que le risque de mort subite se trouvait entre 0 et 0,8 %/an. Ce risque ne suit pas une évolution linéaire mais augmente fortement avec l'âge, surtout 20–25 ans après la chirurgie. Ainsi, le risque de survenue d'une tachycardie ventriculaire (TV) soutenue en d'environ

4 % à 21 ans de suivi (i.e. 0,2 %/an) et 14 % après 30 ans de suivi.

Sur le plan physiopathologique, la tétralogie de Fallot illustre bien l'interaction entre le substrat électrique qui est déterminé par la chirurgie correctrice et le type d'incision ou de patch mis en place et les facteurs évolutifs qui vont venir moduler ce risque au fil du temps.

En effet, les stratégies visant seulement à corriger les facteurs évolutifs comme la revalvulation pulmonaire n'ont pas eu d'impact significatif sur le risque de mort subite [5]. Les travaux de cartographie électro-anatomique menés par Zeppenfeld en 2007 ont permis de comprendre les mécanismes des arythmies ventriculaires de la tétralogie de Fallot. Elle a notamment identifié le fait que les incisions ventriculaires et les patches (fermeture de la communication interventriculaire et annulo-plastie pulmonaire) créent des blocs fixes de conduction et délimitent avec les obstacles anatomiques environnants des isthmes à conduction lente, l'ensemble constituant une situation extrêmement propice à des mécanismes de réentrée et donc de tachycardie ventriculaire stable (Fig. 1) [6]. De plus, ces isthmes, une fois définis, sont des cibles de traitement. Leur interruption par ablation (percutanée, ou chirurgicale à l'occasion d'une revalvulation) permet de prévenir la survenue d'arythmie.

## THÉRAPEUTIQUE

La prise en charge comporte deux volets.

### Prévention du risque de mort subite

L'évaluation et la stratification du risque rythmique apparaissent donc comme particulièrement importantes dans cette population à risque. De nombreux facteurs de risque ont été

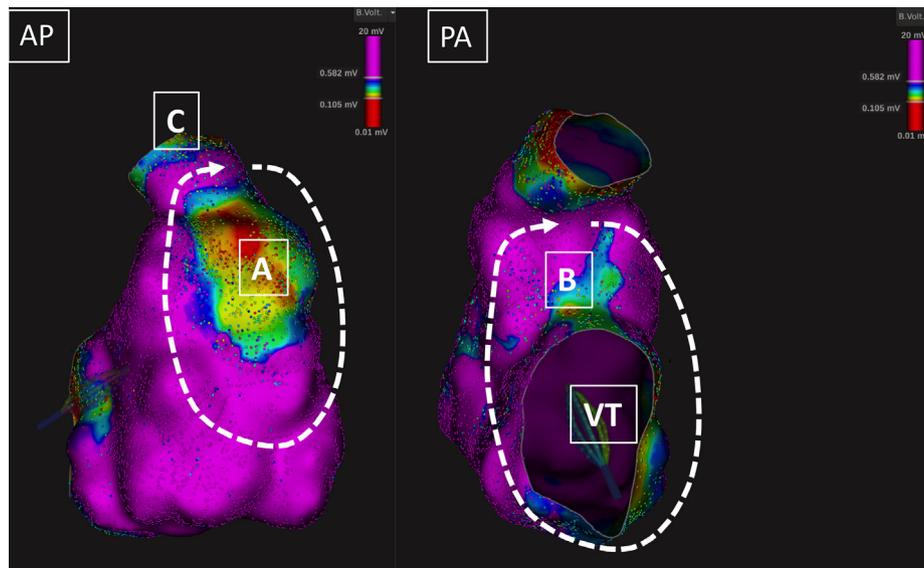


Figure 1. Patient avec un antécédent de tétralogie de Fallot. On retrouve plusieurs zones de bas voltage (< 0,5 mV) correspondant à des zones cicatricielles. A. Patch d'élargissement infundibulaire. B. Patch de fermeture de la communication interventriculaire. C. Valve pulmonaire. VT : valve tricuspide. Ces patches définissent plusieurs circuits possibles d'arythmie avec les obstacles anatomiques (pointillés blancs).

rapportés et évalués ; malheureusement, aucun ne permet à lui seul d'identifier les patients les plus à risque de mort subite. On peut retenir notamment :

- la dysfonction systolique ou diastolique du ventricule gauche ;
- des épisodes de tachycardies ventriculaires non soutenues ;
- durée du QRS supérieure ou égale à 180 ms ;
- cicatrices importantes dans le ventricule droit ;
- tachycardies ventriculaires soutenues inductibles.

On notera également que la présence d'une régurgitation pulmonaire (d'autant plus qu'elle est symptomatique) est fortement associée à un sur-risque de mort subite et de troubles du rythme ventriculaires.

L'exploration électrophysiologique n'est actuellement pas recommandée pour stratifier le risque rythmique dans la population générale des patients avec tétralogie de Fallot. L'étude de Khairy et al. portant sur 252 patients a montré qu'un patient avec EEP positive présentait un risque de tachycardie ventriculaire soutenue ou de mort subite de 0,57 % par an, ce qui est trop faible pour en faire un test de dépistage [7]. Elle présente un intérêt dans une population sélectionnée de patients à risque intermédiaire comme les patients avec insuffisance pulmonaire importante par exemple.

### Traitement invasif des tachycardies ventriculaires

Malheureusement, les traitements médicamenteux n'ont pas d'efficacité démontrée dans la prévention du risque rythmique et ne sont d'ailleurs pas retenus dans les recommandations actuelles (Tableau I). L'ablation par radiofréquence en revanche a montré des résultats intéressants dans le traitement des tachycardies ventriculaires et pourra être envisagée dans plusieurs situations :

- tachycardies ventriculaires symptomatiques récidivantes : les études de suivi de cohorte implantée d'un DAI ont montré qu'environ 30 % des patients auront une thérapie appropriée (choc ou ATP) dans les 3,5 ans suivant l'implantation (81 % de tachycardie ventriculaire, 19 % de fibrillation ventriculaire) [9]. Étant donné ce taux assez élevé d'évènements lors du suivi, la question de l'ablation des circuits de tachycardie ventriculaire pour prévenir la survenue des thérapies du DAI se pose régulièrement (indication de classe I) ;
- alternative au DAI : les recommandations actuelles reconnaissent la possibilité de proposer une ablation à des patients présentant une tachycardie ventriculaire soutenue, bien tolérée hémodynamiquement et accessible à un geste d'ablation. En cas d'efficacité de l'ablation (i.e. identification des isthmes critiques de la tachycardie ventriculaire, ablation de ces isthmes et non-inductibilité en fin de procédure), il est donc possible, pour des patients très sélectionnés, de

**Tableau I. Recommandations du DAI pour les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale (d'après [8]).**

#### Classe I

Le DAI est indiqué pour les adultes avec cardiopathie congénitale ayant survécu à un arrêt cardiaque par fibrillation ventriculaire ou tachycardie ventriculaire instable (en dehors de toute cause réversible intercurrente) (Niveau de preuve B)

Le DAI est indiqué pour les adultes avec cardiopathie congénitale ayant présenté une tachycardie ventriculaire soutenue spontanée après évaluation hémodynamique et électrophysiologique (Niveau de preuve B)

L'ablation par radiofréquence peut être une alternative raisonnable ou un traitement adjuvant pour des patients sélectionnés avec attention (Niveau de preuve C)

Le DAI est indiqué pour les adultes avec cardiopathie congénitale et une fraction d'éjection du ventricule gauche systémique  $\leq 35\%$ , physiologie biventriculaire et classe NYHA III ou IV (Niveau de preuve C)

#### Classe IIa

Le DAI est raisonnable pour certains patients porteurs d'une tétralogie de Fallot avec de multiples facteurs de risque de mort subite (Niveau de preuve B) : la dysfonction systolique ou diastolique du ventricule gauche ; des épisodes de tachycardies ventriculaires non soutenues ; durée du QRS  $\geq 180$  ms ; cicatrices importantes dans le ventricule droit ; tachycardies ventriculaires soutenues inductibles

#### Classe IIb

Le DAI peut être raisonnable pour des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale avec ventricule unique ou ventricule droit systémique avec fraction d'éjection  $\leq 35\%$  particulièrement en présence de : d'arythmie ventriculaire polymorphe ; syncope ; NYHA classe II ou III ; durée de QRS  $\geq 140$  ms ; fuite sévère de la valve atrioventriculaire systémique (Niveau de preuve C)

Le DAI peut être considéré pour des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale avec une fraction d'éjection du ventricule droit systémique  $\leq 35\%$  et en l'absence de symptôme d'insuffisance cardiaque (NYHA classe 1) ou autre facteur de risque (Niveau de preuve C)

Le DAI peut être considéré pour des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale après une syncope inexpliquée et une tachycardie ventriculaire soutenue hémodynamiquement instable ou une fibrillation induite lors d'une EEP (Niveau de preuve C)

Le DAI peut être considéré pour des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale, ambulatoire, en l'attente d'une greffe cardiaque (Niveau de preuve C)

Le DAI peut être considéré pour des adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale modérée à complexe présentant une syncope inexpliquée avec une forte suspicion clinique d'origine rythmique mais un bilan invasif et non invasif ne permettant pas de conclure (Niveau de preuve C)

ne pas proposer de DAI. Cela reste une situation particulière (indication de classe IIa) ;

- avant un geste de revalvulation pulmonaire chirurgicale : les patients présentant une fuite pulmonaire sévère sont des patients à haut risque rythmique. Dans notre expérience, il est intéressant de proposer une exploration électrophysiologique avant la réalisation de ce geste pour identifier les patients inducibles. Ces patients pourront ainsi bénéficier d'une ablation percutanée du circuit de tachycardie ventriculaire si possible. En cas d'échec (patient toujours inducible en fin de procédure), le geste peut être complété secondairement par le chirurgien, guidé par les données de l'exploration électrophysiologique, pendant la revalvulation. Cette stratégie est encore en cours d'évaluation.

## LES ARYTHMIES SUPRA-VENTRICULAIRES

### Les arythmies nodales par rythme réciproque

La place des tachycardies nodales dans les arythmies des cardiopathies congénitales est assez anecdotique. On retiendra deux situations particulières :

- la maladie d'Ebstein présente un taux élevé de présence voie accessoire. Elles sont habituellement de siège postérieur à postéro-septal droit, parfois larges et presque toujours difficiles à traiter. Les risques associés à une pré-excitation dans ce contexte de cardiopathie sous-jacente impose généralement de faire l'ablation de la voie accessoire ;
- les cardiopathies congénitales avec cœur univentriculaire sont parfois associées à la présence de double structures nœud AV - His - Purkinje. Cette disposition anatomique particulière permet la survenue de tachycardies réentrantes d'un His à l'autre. Il peut être important d'en faire le diagnostic car le traitement sera beaucoup plus facile qu'une tachycardie réentrante intra-atriale (ablation d'un des deux faisceaux de His).

### Les arythmies atriales

La survenue d'arythmie atriale augmente de façon quasi-exponentielle avec le temps après la chirurgie cardiaque. La conséquence est l'apparition d'une population relativement importante et croissante de patients avec des antécédents de correction ou de palliation remontant aux années 80 et qui présentent actuellement des troubles du rythme supraventriculaire. Leur prévalence dépend pour beaucoup de la longueur du suivi post-opératoire et peut dépasser 50 % dans certaines séries. La survenue d'une arythmie supraventriculaire chez ces patients fragiles représente souvent un tournant dans la pathologie et entraîne une détérioration hémodynamique, des risques thromboemboliques et une sur-mortalité. Leur prise en charge précoce est donc préférable et une stratégie de contrôle du rythme sera préférée à chaque fois qu'elle sera possible.

Sur le plan physiopathologique, les principes sont les mêmes qu'à l'étage ventriculaire. Les cicatrices chirurgicales (atriotomie et patch) entraînent des blocs de conduction électrique. En fonction de leur disposition, ces zones de bloc vont définir, avec les obstacles anatomiques déjà présents, des circuits potentiels de réentrée responsables des tachycardies cliniques.

## Thérapeutique

La stratégie de prise en charge comporte deux volets.

### La prévention du risque thromboembolique

La prévalence des complications thromboemboliques des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale a été estimée être 10 à 100 fois supérieure à celle d'une population contrôlée. Dans ce contexte, la mise en place d'une anticoagulation efficace est donc la règle (recommandation de classe I).

Le choix de l'anticoagulant se fera entre les antivitamines K et les nouveaux anticoagulants oraux (NACOs). On retiendra que seuls les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale simple, non porteurs de prothèse valvulaire, peuvent recevoir des NACOs. Pour les autres patients, les antivitamines K restent la règle (recommandations de classe IIa).

### Le traitement de l'arythmie

L'utilisation des traitements anti-arythmiques classiques se révèle généralement décevante. Compte-tenu de l'âge des patients, de la mauvaise tolérance hémodynamique des arythmies, de la faible efficacité des médicaments anti-arythmiques et de leur mauvaise tolérance clinique (bradycardie notamment), une stratégie d'ablation du circuit de réentrée est préférée (recommandation de classe IIa).

L'approche de ce type d'arythmie est généralement rendue complexe du fait de la cardiopathie sous-jacente. Un des problèmes les plus importants est souvent l'accessibilité des cavités cardiaques. Les problèmes d'accès se retrouvent à toutes les étapes de la procédure et doivent être anticipés dans la mesure du possible :

- accès veineux :
  - les antécédents de cathétérisme cardiaque, parfois réalisés après dénudation veineuse pour les patients les plus âgés, entraînent parfois une thrombose fémorale, qui peut être bilatérale interdisant l'abord fémoral. Les antécédents du patient et un doppler veineux permet souvent de l'identifier,
  - les retours veineux anormaux (notamment le retour azygos de la veine cave inférieure) empêchent également l'accès classique fémoral ;
- c'est éléments sont importants à identifier car outre la difficulté technique qu'il peut y avoir à manipuler les cathéters depuis un accès sous-clavier ou jugulaire, certaines techniques seront impossibles ou très compliquées à réaliser (cathétérisme transseptal, ponction à travers un patch... ) ;
- l'accès à l'ensemble des cavités cardiaques. Il n'est pas rare qu'il soit nécessaire de réaliser une cartographie bi-atriale de l'arythmie pour en comprendre le circuit ; il est donc nécessaire d'avoir un accès à toutes les cavités cardiaques et de pouvoir y manipuler un cathéter de cartographie. Par exemple, pour les patients avec transposition des gros vaisseaux et correction par *switch atrial type Mustard* ou *Senning*, l'accès à l'oreillette systémique est possible par voie rétro-aortique mais la manipulation du cathéter dans cette cavité sera très réduite et ne permettra pas de faire une cartographie complète. Ce sera également le cas après une chirurgie de dérivation totale bicavo-bipulmonaire (Fontan extracardiaque). Cette fois, l'oreillette est rendue quasiment inaccessible. Des techniques de ponction entre le chenal cave inférieur et l'oreillette peuvent permettre un accès à l'oreillette et donc une cartographie précise (Fig. 2) ;

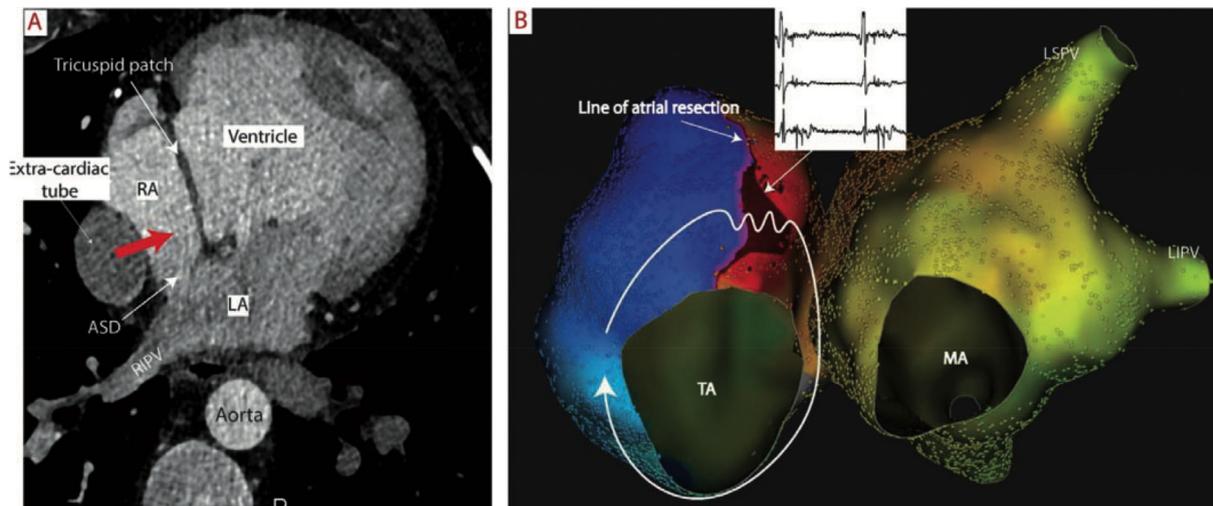


Figure 2. Patient avec un antécédent de chirurgie de Fontan « classique » converti secondairement en dérivation bicavo-bipulmonaire (Fontan extracardiaque). Le geste avait été associé à une résection partielle de l'oreillette droite. A. Coupe scannographique montrant l'accolement entre le tube extracardiaque et l'oreillette droite. C'est à ce niveau que sera réalisée la ponction. B. Circuit de l'arythmie correspondant à un flutter peri-tricuspid utilisant un minuscule gap entre la ligne de résection atriale et la valve tricuspide. L'ablation à ce niveau va interrompre la tachycardie et bloquer la ligne.

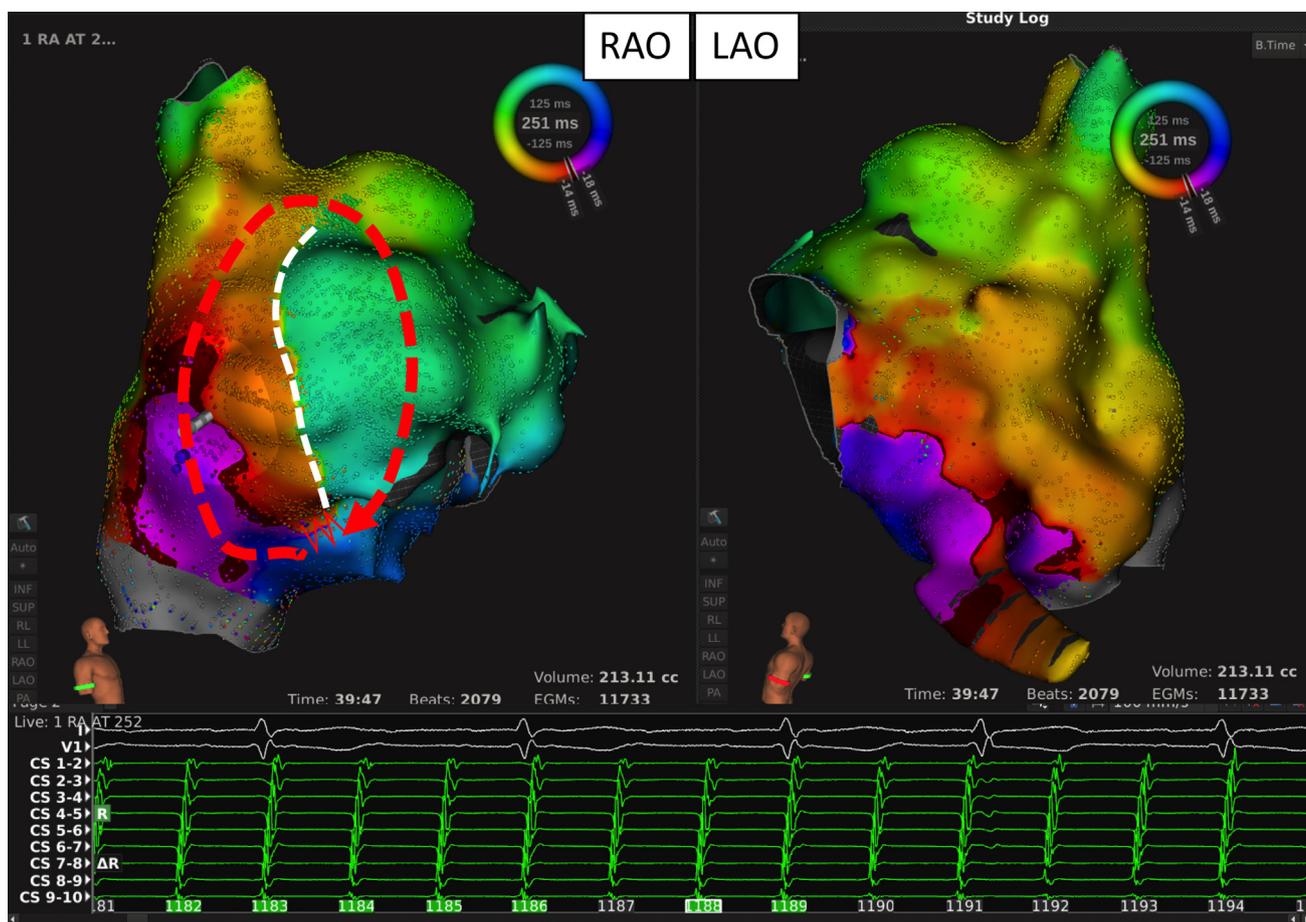


Figure 3. Circuit de flutter incisionnel (pointillés rouges) autour d'une cicatrice d'atriomie (pointillés blancs) chez un patient avec un antécédent de fermeture de communication inter-atriale. L'ablation va consister à connecter la partie inférieure de la ligne avec la veine cave inférieure.

- complexité de l'anatomie. Certaines cardiopathies complexes entraînent une profonde modification des rapports anatomiques habituels et le rythmologue interventionnel, habitué à une certaine anatomie, peut légitimement se sentir perdu. Il est essentiel d'avoir une approche multidisciplinaire et de comprendre en amont de l'intervention l'anatomie. La discussion avec le chirurgien qui connaît la position des incisions et patch, le cardiologue congénitaliste qui connaît parfaitement ces cardiopathies et le radiologue qui pourra également fournir une imagerie de coupe ou des reconstructions 3D est fondamental. Cette approche permettra d'anticiper et de planifier les différentes étapes de la procédure ;
- une fois ces étapes franchies, les deux mécanismes d'arythmie les plus fréquemment révélés par la cartographie restent le flutter commun péri-tricuspidé et le flutter incisionnel autour de la cicatrice d'atriotomie latérale droite (Fig. 3). Cependant, si le circuit global est souvent un flutter assez classique, le chemin emprunté peut parfois être différent. Il est donc extrêmement précieux d'avoir une cartographie complète de l'arythmie permettant d'identifier la localisation de l'isthme critique (qui sera la cible d'ablation). La stratégie d'ablation consistera généralement en la création d'une ligne d'ablation interrompant l'isthme. L'arrêt de la tachycardie pendant l'ablation est nécessaire mais insuffisante (taux de succès aigu autour de 81 % dans la littérature) ; il faut ensuite démontrer le bloc bidirectionnel de conduction à travers cette ligne. L'absence de bloc est une des causes principales de récurrence de l'arythmie qui reste malheureusement assez élevée dans les différentes séries publiées (34 à 54 %), le plus souvent dans la première année suivant l'ablation ;
- la fibrillation atriale a une prévalence en augmentation avec le vieillissement de cette population. Le lien entre fibrillation atriale et cardiopathie congénitale est surtout présent dans les cas de cardiopathie avec obstacle résiduel sur la voie gauche. La relative faible fréquence de la fibrillation atriale pour les autres patients est due au fait que l'essentiel des cicatrices chirurgicales sont réalisées dans l'oreillette droite. Ainsi, les réentrées de l'oreillette droite sont les arythmies les plus fréquentes alors que la fibrillation atriale nécessite un stress hémodynamique chronique dans les cavités gauches qui est plus rarement rencontré.

Cependant, il est important d'identifier la fibrillation atriale quand elle est présente, surtout si le patient a une chirurgie cardiaque prévue. Le chirurgien pourra ainsi intégrer à l'intervention la réalisation d'un Cox-Maze III permettant de prévenir la récurrence de la fibrillation (recommandation de classe IIa).

## CONCLUSION

Les troubles du rythme représentent une composante importante de la prise en charge des cardiopathies congénitales, surtout à l'âge adulte. Les troubles rythmiques ventriculaires posent la problématique de la stratification du risque de mort subite et de l'indication du défibrillateur. Les traitements par ablation sont possibles mais sont le plus souvent adjuvants au défibrillateur. Les troubles de rythme supraventriculaire signalent souvent un tournant évolutif de la pathologie. Leur prise en charge passe le généralement par un geste d'ablation

qui est le plus souvent complexe. Il est important d'avoir une approche multidisciplinaire pour anticiper et planifier au mieux

### En pratique

Composante majeure de la prise en charge des patients arrivés à l'âge adulte.

la procédure.

### Déclaration de liens d'intérêts

Consultant pour *Boston Scientific* et *Biosense Webster*.

## RÉFÉRENCES

- [1] Tutarel O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J* 2014;35:725–32.
- [2] Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, et al. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol* 2008;101:521–5.
- [3] Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, et al. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2009;120:1679–86.
- [4] Gallego P, Gonzalez AE, Sanchez-Recalde A, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol* 2012;110:109–17.
- [5] Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:445–51.
- [6] Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007;116:2241–52.
- [7] Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004;109:1994–2000.
- [8] Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, et al. PACES/HRS Expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 2014;11:e102–65.
- [9] Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Alliance for Adult Research in Congenital C. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation* 2010;122:868–75.